

ИЗМЕНЕНИЕ ФЕНОТИПА СИНДРОМА МОРИАКА У ПОДРОСТКОВ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 1 ТИПА (СД1) В СОВРЕМЕННЫХ УСЛОВИЯХ

ВВЕДЕНИЕ

Синдром Мориака — впервые описанный французским врачом Пьером Мориаком (P. Mauriac, 1882—1963) в 1930 г., симптомокомплекс, который развивается у пациентов с плохим гликемическим контролем: низкий рост, задержкой полового созревания, кушингоидный фенотип, выраженная гепатомегалия с повышенным уровнем ферментов печени.

В настоящее время частота встречаемости классического синдрома Мориака сократилась до спорадических случаев. Тем не менее, у плохо компенсированных больных периодически встречаются мориакоподобные проявления, чаще у пациентов из неблагополучных семей. Приводим наши наблюдения.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Пациентка С., 14 лет. Девочка от 5 беременности, протекавшей на фоне курения матери. Роды 3 срочные с низкими весовыми показателями относительно гестационного возраста (SDS роста -0,87, IMT SDS массы тела -1,80), физическое развитие отставало с первого года жизни. СД1 диагностирован в возрасте 9 лет) в состоянии диабетического кетоацидоза (ДКА). Гликемия 17 ммоль/л, HbA1c 17,7%. В 10 лет диагностирована целиакия (на основании повышения титра специфических антител). Девочка из социально неблагополучной семьи, мама злоупотребляет алкоголем. Впервые в ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» обследована в возрасте 14 лет. Рост 133 см, SDS роста -4,3, Масса тела 30 кг, IMT 16,9 кг/м², SDS IMT -1,28. ИФР1 - 121,2 нг/мл. задержка полового развития (Таннер 1). Фенотипически умеренно выраженный матронизм. HbA1c 18,2%, средняя гликемия за 30 дней 20,2 ммоль/л. Суточная доза инсулина 0,9 ед/кг массы тела. МРТ головного мозга без особенностей. 0,90 ед/кг/сутки),). Костный возраст на 9-10 лет. Дислипидемия при нормальном уровне печеночных трансаминаз. УЗИ органов брюшной полости – признаки умеренной гепатомегалии. Гинекологом диагностирована задержка полового созревания.

Пациентка Б., 16 лет. Из анамнеза: от 2 физиологически протекающей беременности, 2 срочных родов с высокими ростовыми показателями относительно гестационного возраста (SDS длины тела 3,25, SDS IMT 0,57). Раннее психомоторное и физическое развитие по возрасту. СД1 с 9 лет, манифестация с кетоацидозом. Данные анамнеза чрезвычайно скудные. Девочка из многодетной семьи с невысоким социальным уровнем. Со слов, в школе самоконтроля не обучалась. Инъекции инсулина – с пропусками, без подсчета ХЕ и оценки уровня гликемии. Ежегодно - эпизоды тяжелого кетоацидоза, последний год – 4 раза, из них последний 6 мес. назад – с развитием комы, на фоне которой развилась острая почечная недостаточность с олигоурией, получила 16 сеансов гемодиализа. По поводу жирового гепатоза получала ежегодную инфузионную терапию (препараты неизвестны). Из хронических осложнений в 14 лет диагностированы диабетическая полинейропатия, нефропатия на стадии микроальбуминурии - ХБП С1А2, получает терапию лизиноприлом. В ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» обследована впервые в возрасте 16 лет. Умеренно выраженный матронизм. Рост 141 см, SDS роста -3,48, Вес 37 кг, SDS IMT -0,80, задержка полового развития (Таннер 2, Ме отсутствуют). Средняя гликемия за 90 дней – 16,7 ммоль/л. HbA1c 11,6%. Получает аналоги человеческого инсулина в суточной дозе 40-50 ед. Не выявлено дислипидемии и повышения АЛТ и АСТ, а также увеличения размеров печени и изменения ее структуры по данным УЗИ. Отмечены референсные значения ИФР1, в гонадостате – пубертатные значения ЛГ, ФСГ, эстрадиола. Диагностированы артериальная гипертензия, синусовая тахикардия как проявления автономной нейропатии, фоновая ретинопатия, подтверждены нефропатия в стадии микроальбуминурия и полинейропатия.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

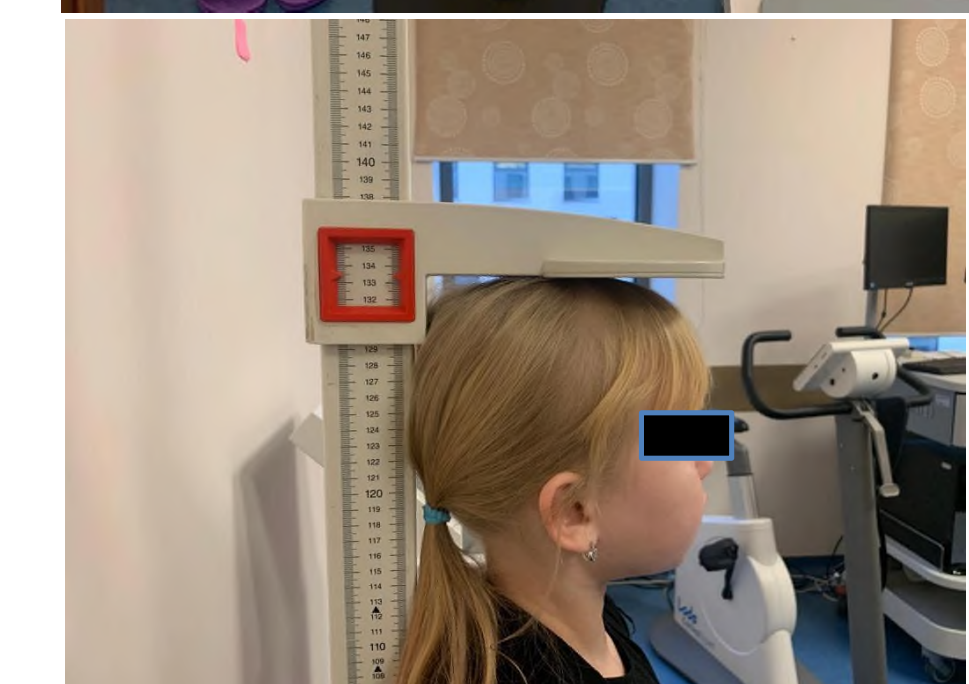
Ранние симптомы синдрома Мориака проявляются в задержке физического и полового развития, появлении жировых отложений на туловище и щеках, увеличении печени; в дальнейшем проявления становятся тяжелее: границы печени могут расширяться вплоть до уровня пупка, печень при пальпации плотная, увеличиваются жировые отложения на туловище; задержка роста и полового развития становятся более выраженными, вплоть до развития [инфантилизма](#). В описанных нами наблюдениях, несмотря на достаточно характерный фенотип, отсутствуют проявления гепатомегалии и нарушения функции печени. В настоящее время такие случаи выраженного увеличения печени связывают с развитием гликогенной гепатопатии, обусловленной значительным накоплением гликогена в гепатоцитах. У второй пациентки при большей длительности сахарного диабета диагностированы специфические микрососудистые осложнения, вплоть до развития при ДКА острой почечной недостаточности при отсутствии проявлений гепатомегалии. Несмотря на некоторый клинический полиморфизм проявлений синдрома Мориака, эти два случая тяжелого осложнения являются результатом полного пренебрежения самоконтролем со стороны пациента и его родителей в условиях низкого социального уровня семьи. Несмотря на значительный прогресс в терапии сахарного диабета за десятилетия, такие тяжелые клинические случаи встречаются в практике детского эндокринолога, что делает данное описание крайне актуальным.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ.

Описание 2 случаев синдрома Мориака без поражения печени.



Пациентка С, 14 лет



Пациентка Б, 16 лет

КОНТАКТЫ

Емельянов А.О.

[@endocrincentr.ru](mailto:Emelyanov.Andrey)

[@endocrincentr.ru](mailto:Emelyanov.Andrey)